

UNIVERSITE DE GENEVE

FACULTE DE MEDECINE

Département de chirurgie
Clinique universitaire
de chirurgie digestive

Professeur Adrien ROHNER

LA LITHIASE MASSIVE DES VOIES BILIAIRES INTRAHEPATIQUES

THESE

présentée à la faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Diego Antonio Lino DONATI

de

BROGLIO (Tessin)

Thèse No 3755

GENÈVE

Service Rapide Offset

1979

LA LITHIASSE MASSIVE DES VOIES BILIAIRES INTRAHEPATIQUES

THESE

présentée à la faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par
Diego Antonio Lino DONATI
de
BROGLIO (Tessin)

Thèse No 3755

La Faculté de médecine, sur préavis du professeur Adrien Rohner, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 5 juin 1979

Le doyen:
André CRUCHAUD

Thèse No 3755



REMERCIEMENTS

Je tiens à exprimer ma profonde et respectueuse gratitude à mon Maître, le Prof. J. LOYGUE de Paris, qui a bien voulu me confier les observations des 12 malades opérés dans son Service de Chirurgie Digestive à l'Hôpital St. Antoine de Paris.

Mes remerciements pour leurs précieux conseils vont à:

M. le Prof. C. HUGUET du Service de Chirurgie Digestive de l'Hôpital St. Antoine de Paris (Prof. J. Loygue) qui a opéré tous les malades présentés.
M. le Prof. A. ROHNER, Chef du Service de Chirurgie Digestive de l'Hôpital Cantonal de Genève.

Je tiens à remercier la FONDATION ROTARY du Rotary International pour la bourse accordée pour une année d'étude dans le Service de Chirurgie Digestive de l'Hôpital St. Antoine de Paris (Prof. J. Loygue) ainsi que les ROTARY CLUBS de LOCARNO et VITRY-SUR-SEINE pour leur soutien et leur aimable accueil.

Ma gratitude va aussi à tous ceux qui ont contribué à ma formation dans la spécialité chirurgicale et en particulier à:

M. le Dr. R. SCHNEITER, Privat-Docent à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève, Chirurgien-Chef de l'Hôpital de Locarno (Tessin).
M. le Dr. NGUYEN QUANG GIAO, orthopédiste FMH, Chirurgien-Chef Adjoint de l'Hôpital de Locarno (Tessin).
M. le Dr. S. CANDILAKIS, Chirurgien à Rethimnon, Crète (GR).

Du 1er janvier 1970 au 31 août 1978, 12 patients ont été soignés dans le Service de Chirurgie Digestive de l'Hôpital Saint Antoine à Paris (Prof. J. LOYGUE) pour lithiasie des voies biliaires intrahépatiques.

Nous avons considéré exclusivement les lithiasies massives car elles présentent des particularités bien précises d'étiologie, de clinique et surtout de traitement. Ne sont pas étudiées les lithiasies avec seulement quelques calculs dans les canaux hépatiques droit et gauche, ni les calcifications qui peuvent se former dans des kystes, des abcès ou des tumeurs intrahépatiques.

D'après CAROLI (6) on peut distinguer trois formes:

- A) La lithiasie intrahépatique primitive isolée, sans cause anatomique décelable
- B) La lithiasie intrahépatique secondaire à une cause anatomique patente
- C) La lithiasie intrahépatique associée à une lithiasie des voies biliaires extrahépatiques.

A) LA LITHIASIE INTRAHEPATIQUE PRIMITIVE ISOLEE

Aucun de nos cas peut être classifié dans ce groupe avec certitude. Un seul malade aurait pu y être inclus, mais l'absence d'histologie hépatique, d'études parasitologiques et le fait que le patient ait été perdu de vue nous en a empêché.

Le cas reste néanmoins intéressant car:

1) les radiographies ne montraient aucun signe de sténose ou de dilatation

2) le patient n'avait subi aucune opération chirurgicale pouvant entraîner une lésion iatrogène

3) à l'intervention chirurgicale (Prof. C. HUGUET, 18.2.70) la vésicule était alithiasique et les voies intrahépatiques étaient bourrées de calculs pigmentaires (une anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale en Y avait été confectionnée et les suites opératoires avaient été simples)

4) la culture de la bile avait mis en évidence la présence de E. Coli et d'Enterobacter.

5) A un contrôle deux mois après l'opération, le patient n'avait aucun trouble. Comme déjà dit, le malade avait été perdu de vue

après cette date.

B) LA LITHIASSE INTRAHEPATIQUE SECONDAIRE

On peut la subdiviser en trois catégories (6):

- 1) secondaire à une sténose spontanée ou iatrogène des voies biliaires
- 2) secondaire à une anastomose sur anse exclue non sténosée
- 3) secondaire à une dilatation congénitale des voies biliaires intrahépatiques.

Nous avons dans notre statistique 10 observations concernant ces lithiases secondaires, que l'on va décrire de plus près en présentant des cas-types pour chaque catégorie.

la) Lithiasse secondaire à une sténose SPONTANEE des voies biliaires

Obs. Nr 5, Mme R.J. née en 1949, à la Réunion.

Pendant l'enfance elle présente périodiquement des douleurs épigastriques accompagnées de fièvre. En 1970 première crise sévère d'angiocholite avec douleurs épigastriques, fièvre et ictère.

Régression sous traitement médical. La période suivante est caractérisée par plusieurs poussées similaires d'une durée de 3-4 jours.

En juillet 1973 nouvelle crise avec douleurs toujours localisées à l'épigastre, fièvre avec poussées à plus de 39° et ictère.

A l'examen clinique on note une hépatomégalie modérée ainsi qu'une splénomégalie. La biologie révèle une hyperbilirubinémie à 45 mg/L, des transaminases élevées à 123 (mU/ml) et des phosphatases alcalines à 47 U (no. 5-10 U).

Leucocytes: 22.500 dont 10% d'eosinophiles. Les examens parasitologiques sont négatifs. Une radiographie de l'abdomen sans préparation révèle des opacifications irrégulières situées au niveau du lobe droit du foie. Une cholangiographie sous perfusion veineuse montre des voies biliaires extrahépatiques libres, la vésicule n'est pas opacifiée. On n'obtient rien de plus avec une cholangiographie par voie rétrograde: en particulier les voies intrahépatiques ne sont pas opacifiées.

Intervention (1er août 1973; Prof. C. HUGUET). Le foie apparaît normal, la vésicule est distendue, non inflammatoire et ne contient pas de calculs. La voie biliaire principale est légèrement élargie. La cholangiographie per-opératoire découvre une sténose très courte et très serrée au niveau de la convergence avec des voies biliaires

intrahépatiques dilatées et bourrées de calculs. (Photo)
Aucune image pathologique au niveau de la voie biliaire principale. On pratique une incision verticale de l'hépatique prolongée sur le canal gauche et on enlève une quantité énorme de calculs des voies intrahépatiques. On confectionne une anastomose hépatique-jéjunale avec une anse en Y à la Roux et l'on pose un drain trans-hépatique (segment II). Les suites sont marquées par des poussées d'angiocholite récidivant périodiquement jusqu'au mois d'août 1976. Après cette date la patiente a joui d'un excellent état de santé (dernier contrôle août 1978).

1b) Lithiase secondaire à une sténose IATROGENE de la voie
biliaire principale

Obs. Nr 7, Monsieur M.P., né en 1916.

La longue histoire de ce patient commence au mois de décembre 1952 lorsqu'au cours d'une cholécystectomie on provoque une lésion du canal hépatique commun près de la convergence: on procède à une suture primaire sur un petit drain perdu et épiplooplastie. Les suites opératoires sont marquées par de fréquentes crises d'angiocholite qui obligent à une première réintervention en décembre 1953. Le chirurgien se trouve en présence d'un moignon de cholédoque qui n'aboutit à rien et d'une sténose du canal droit: il pose un drainage de la convergence afin de créer un trajet fistuleux. Au mois de mars 1954 on procède à une fistulo-jéjunostomie avec une sonde de Pezzer trans-anastomotique sortant à travers l'anse jéjunale à la manière de Voelker. Après un accident d'hématémèse et de mélaena, la sonde de Pezzer est enlevée au mois d'octobre 1954, le diagnostic posé étant celui d'une hémobilie traumatique par la sonde. Pendant 18 ans le patient reste en bonne santé, mais au mois de juin et juillet 1972 de nouvelles crises d'angiocholite obligent à une hospitalisation et à un traitement aux antibiotiques. Une cholangiographie percutanée transhépatique montre des voies biliaires intrahépatiques dilatées, sans lithiase visible; l'anastomose est mal opacifiée. L'état s'améliore pendant trois ans et puis les crises reprennent en 1975.

Entrée dans le service du Prof. LOYQUE au mois de septembre 1975. Monsieur M.P. souffre de douleurs à l'hypocondre droit accompagnées de poussées fébriles à 39°, sans ictère.

A l'examen clinique, l'abdomen est souple, il existe une hépatomégalie limitée au lobe gauche. Les valeurs biologiques sont normales à part une légère augmentation des phosphatases alcalines (116 U) et des transaminases (86 et 113 U). L'antigène Australien est positif.

Intervention (8 octobre 1975; Prof. C. Huguet). Le foie apparaît volumineux et globuleux surtout à gauche, l'anastomose est très rétrécie (2mm de diamètre). La cholangiographie per-opératoire montre un empiérement du foie gauche, tandis que le lobe droit paraît presque normal. La convergence est abordée par une hépatotomie dans la scissure ombilicale. Extraction d'un **grand** nombre de calculs friables des canaux gauches et aussi droits à la pince et grâce à des lavages abondants avec la seringue de Soupault. Réfection de l'anastomose hépato-jéjunale et biopsie hépatique gauche (histologie: sclérose à tendance cirrhogène, pas de signes de cirrhose biliaire). Les suites sont simples au début, mais bientôt apparaissent des poussées fébriles qui sont considérées comme manifestations d'une infection au virus de la cytomégalie (tests positifs). Les traitements, continués jusqu'au début de 1978, se révèlent inefficaces.

Nouvelle intervention dans le Service le 21 mars 1978 (Prof. C. HUGUET). La cholangiographie à travers l'anse jéjunale montre une anastomose perméable, non sténosée, et une lithiase importante des voies intrahépatiques. Extraction de nombreuses concrétions à travers l'anse avec des pinces à calculs: pendant ces manoeuvres une hémorragie importante est maîtrisée par la pose d'une sonde de Foley n. 12. le ballonnet assurant l'hémostase. Vue l'impossibilité de continuer l'intervention, des calculs sont laissés dans les voies biliaires.

Les suites sont simples et le patient est traité avec de l'acide chéno-desoxycholique. La cholangiographie par la sonde de Foley, faite 4 mois après, ne montre aucune image de lithiase. L'état de santé de Monsieur M.P. est satisfaisant.

Quelques paramètres constants sont rencontrés dans nos 6 cas de lithiase intrahépatique secondaire à une sténose spontanée (3 obs.) ou provoquée (3 obs.) de la voie biliaire principale:

Age: l'âge moyen des trois malades avec sténose spontanée était de 46 ans (24 - 54 - 61), mais il faut mettre en évidence

que ces trois lésions ont provoqué des symptômes (fièvre et ictère) depuis l'enfance. L'âge moyen des trois malades avec lésions iatrogènes était de 61 ans (59 - 61 - 63), chiffre qui correspond à celui de l'apparition des symptômes dans la lithiase biliaire en général (max. entre 50 et 70 ans).

ait de Sexe: on constate que les trois sténoses spontanées sont le trois femmes, les trois sténoses provoquées de deux hommes et d'une femme.

Le petit nombre ne permet évidemment pas d'en tirer des conclusions statistiques. Pour ce qui est de tous nos 12 cas, 7 étaient des femmes, 5 des hommes.

font Durée d'évolution: parmi les sténoses spontanées, le début des symptômes remonte à l'enfance avec des crises de douleurs épigastriques ou de l'hypocondre droit, accompagnées de fièvre et parfois d'ictère. Des périodes de rémission parfois très longues pendant des années, des investigations approfondies. Les accidents chirurgicaux sur les voies biliaires ont des conséquences toujours lourdes et aboutissent parfois à un nombre impressionnant d'opérations. De nos malades, l'un (obs. no. 5) est décédé d'une hémorragie digestive massive dans la période post-opératoire 9 ans après l'accident chirurgical, un autre (obs. no. 7, décrite) est encore sous traitement 26 ans après la lésion de la voie biliaire. La troisième patiente (obs. no. 9) a subi 4 interventions biliaires en deux ans et se porte maintenant bien.

Etiologie

La caractéristique commune à ces lithiases secondaires est la présence d'une sténose de la voie biliaire. La stase qui en résulte et l'infection qui s'y ajoute favorisent la précipitation lithiasique (2-6-10-13-25-27). Plusieurs hypothèses ont été émises afin d'expliquer la formation de calculs: germes microbiens qui serviraient de noyaux, modification du rapport sels biliaires/cholestérol ou altérations de la paroi biliaire. Aucune de ces possibilités ne permet d'expliquer pourquoi toutes les sténoses n'aboutissent pas à une lithiase intrahépatique et, d'autre part, pourquoi des lithiases intrahépatiques peuvent exister sans cause anatomique (la même considération peut être faite aussi à propos des lithiases intrahépatiques associées à une lithiase de la voie biliaire principale).

Nature de la sténose canalaire

Dans l'obs. no. 1, il s'agit d'une sténose inflammatoire au milieu de la voie biliaire principale, en amont d'un kyste du cholédoque. Dans l'obs. no. 4 la sténose est soit de nature dysgénésique, soit inflammatoire sur thrombose portale congénitale. Enfin dans le cas no. 5 (p. décrit) il est difficile de savoir si la cause de la lithiasse est une sténose inflammatoire de la convergence ou un diaphragme congénital incomplet (cette dernière hypothèse est appuyée par la présence de crises douloureuses et fébriles dans l'enfance). (6-17).

Dans nos observations no. 3, no. 7 et no. 9 (lésions chirurgicales) la sténose s'était développée au niveau du canal hépatique commun (2 fois) et du canal droit (1 fois).

On retrouve dans la littérature des sténoses dues à une compression par un kyste hydatique (6-19) et même par un cancer du hile (19-21) (mais on ne dit pas si on avait la preuve de voies biliaires libres avant la découverte du cancer). A noter qu'on a trouvé la description de deux cas de cholangiocarcinome probablement secondaire à une lithiasse des voies intrahépatiques: à l'origine serait l'irritation mécanique et chimique, la stase biliaire et l'infection (16-17).

Anatomie pathologique

Nous ne disposons malheureusement pas de l'analyse chimique des calculs intrahépatiques de tous nos cas. Chez la jeune femme présentée (obs. no. 5) il s'agissait de calculs pigmentaires, comme c'est souvent le cas (11). On peut penser que les calculs ainsi formés chez des jeunes, sur une sténose congénitale, soient de composition différente de ceux rencontrés dans la vésicule d'une femme obèse d'une cinquantaine d'années (à grande majorité cholestéroliques). MAKI (22) dans l'étude des cholélithiases au Japon, note que les calculs pigmentaires sont retrouvés spécialement chez les jeunes de moins de 25 ans, les cholestéroliques plutôt chez les gens âgés. Il suggère que les facteurs qui contribuent à la formation de calculs pigmentaires sont différents de ceux qui concourent au développement des calculs cholestéroliques.

Siège: Dans 5 cas il existait un empierrement des voies biliaires intrahépatiques droites et gauches, dans le sixième seulement à droite (obs. no. 9). Dans deux cas la vésicule contenait des calculs et on pourrait penser que ces lithiases sont à classer

dans celles associées à une lithiase des voies extrahépatiques. Mais dans l'un des deux cas (no. 1) il existait un kyste du cholédoque avec sténose en amont, dans l'autre (no.4) une sténose sur une thrombose portale congénitale (photos). Dans deux cas (no. 1 et 3) les calculs siégeaient, en plus de leur localisation, dans le canal hépatique commun en amont de la sténose.

Les biopsies hépatiques témoignaient soit d'une sclérose sans cirrhose, soit d'une sclérose à tendance cirro^hgène, jamais d'une cirrhose biliaire.

Les voies biliaires extrahépatiques étaient toutes de modérément (5fois) à très dilatées (une fois) mais, comme le dit CAROLI, "toute altération des voies biliaires intrahépatiques entraîne le plus souvent une dilatation des voies biliaires extrahépatiques" (6).

Clinique et diagnostic

La douleur était toujours présente avec le caractère typique des coliques hépatiques. Elle était centrée 5 fois dans l'hypocondre droit et une fois dans l'épigastre, parfois elle irradiait dans le dos et l'épaule droite.

La fièvre dépassait toujours 39° pendant les poussées angiocholiques. Tous nos patients, sauf un, étaient ictériques. Pas de vomissements en général.

A l'examen clinique on peut noter 5 fois une hépatomégalie et une fois aussi une splénomégalie (obs. no. 5).

Les examens de laboratoire n'apportent pas beaucoup au diagnostic: les leucocytes étaient entre 8.000 et 12.000, une fois seulement à 22.500, les transaminases et les phosphatases alcalines légèrement élevées. La bilirubine était évidemment élevée en cas d'ictère.

Les examens parasitologiques ont toujours donné des résultats négatifs.

L'examen radiologique

La radiographie sans préparation de l'abdomen peut déceler des opacifications dans la zone du foie: cela a été le cas chez l'un de nos⁶ patients.

La cholangiographie intraveineuse avec tomogrammes n'a pas apporté beaucoup, car souvent les voies extrahépatiques étaient

libres et les voies intrahépatiques mal opacifiées. En présence de crises angiochololitiques typiques et de cholangiographies "normales" ou avec des voies extrahépatiques légèrement dilatées, il faut penser à une affection intrahépatique et procéder à un blocage morphinique du sphincter d'Oddi (6-11-15) ou à une cholangiographie percutanée transhépatique. Cet examen a apporté le diagnostic dans l'un de nos cas. (3-9-15).

Dans l'un de nos cas la cholangiographie rétrograde a montré des voies extrahépatiques libres sans opacification des canaux intrahépatiques. L'échotomographie peut éventuellement déceler des calculs dans la masse du foie, la gammagraphie des lacunes (en présence de citernes intrahépatiques) ou des retards de fixation et d'élimination dans un lobe hépatique en cas de lithiasse unilobaire (6-14). Le CAT-scan apportera sûrement une aide précieuse dans la localisation des calculs intrahépatiques.

Dans les cas de lésions chirurgicales, le diagnostic ne présente pas de grandes difficultés car la sténose, son siège et ses complications sont connues.

La thérapie et l'évolution seront traitées plus loin.

2) La lithiasse intrahépatique secondaire à une anastomose sur anse jéjunale exclue non sténosée.

On peut probablement classer dans ce groupe le cas suivant qui montre bien les difficultés étiologiques que l'on rencontre dans ces lithiasses.

Obs. no. 11, Madame L.-P.Z., née en 1945, de nationalité portugaise. Cette femme subit à l'âge de 20 ans (1965) une cholécystectomie. En décembre 1972 deuxième intervention biliaire à cause de calculs restants: on procède à une cholédocolithotomie et drainage de Kehr. La cholangiographie per-opératoire montre bien l'absence de calculs intrahépatiques. A la suite de nouvelles crises biliaires la patiente est opérée une troisième fois, des calculs sont enlevés de la voie biliaire principale et une anastomose hépato-jéjunale est confectionnée sur une anse en Y. Les voies intrahépatiques sont toujours libres. Des douleurs modérées reprennent en septembre 1977. Une cholangiotomographie intraveineuse montre des calculs dans la voie biliaire principale. Les douleurs étant supportables, on décide un traitement à l'acide chénodesoxycholique qui se poursuit pendant 6 mois sans inconvénients mais aussi sans succès.

La cholangiographie intraveineuse montre en effet une VBP dilatée avec de gros calculs: l'anastomose semble sténosée. Mme L. entre dans le service du Prof. LOYGUE au mois de juin 1978. Les douleurs sont modérées, épigastriques et irradiantes dans le dos et l'épaule droite. L'abdomen est parfaitement souple, il n'existe ni hépatomégalie, ni splénomégalie, ni ictère. Les examens de laboratoire sont tous normaux à l'exception des transaminases (235 mU/ml) et des phosphatases alcalines (245 mU/ml). La radiographie de l'abdomen sans préparation ne montre rien de particulier.

Intervention (14 juin 1978 {Prof. C. HUGUET). Le foie est de volume normal, rose, souple à gauche et légèrement fibreux à droite. Les voies biliaires extrahépatiques sont inflammatoires, épaissies, l'anastomose hépatico-jéjunale n'est pas sténosée. A la cholangiographie per-opératoire on a la surprise de découvrir un empièchement diffus de toutes les voies intrahépatiques aussi bien droites que gauches (même le lobe de Spiegel est entièrement bourré de calculs). On procède à la désobstruction des voies biliaires au moyen de pinces à calculs, de la sonde de Dormia, de lavages abondants à la seringue de Soupault: cette "toilette" va durer quelques heures. Malgré cela, des calculs périphériques ne peuvent être délogés (par ex. dans le lobe de Spiegel). L'intervention se termine par la réfection de l'anastomose hépatico-jéjunale et par la pose de deux drains transhépatiques qui permettront des irrigations de sérum physiologique et d'antibiotiques. La biopsie hépatique ne met en évidence rien de plus qu'une angiocholite et une sclérose portale modérée. Les suites opératoires sont simples et les prélèvements de la bile de 24 heures ont donné les résultats suivants:

- sels biliaires 4,4 mM (77,2%)
- phospholipides 0,9 mM (15,8%)
- cholestérol 0,4 mM (7%).

Le fait le plus extraordinaire de cette observation est qu'une lithiase intrahépatique si massive se soit développée dans l'espace de trois ans (les radiographies le confirment) et sans symptômes importants. On peut se demander si le déséquilibre chimique de la bile (13), avec élévation du rapport cholestérol/sels biliaire à 1/11 (normal env. 1/15), est suffisant pour expliquer l'évolution d'une lithiase résiduelle hypothétique en empièchement massif du foie. CAROLI (6) invoque l'absence

du sphincter d'Oddi et la présence d'un cul-de-sac jéjunal. Même en supputant l'existence de contractions paradoxales de l'anse montée, on ne peut expliquer mieux pourquoi ces lithiases intra-hépatiques diffuses sont si rares alors que les anastomoses hépato-jéjunales sont si nombreuses (11).

3) La lithiasse intrahépatique secondaire à une dilatation congénitale des voies biliaires intrahépatiques (Maladie de CAROLI

De nos 12 observations, 3 appartiennent à ce groupe. Voici une observation assez typique:

Obs. no. 12, Monsieur D.P., né en 1924, de nationalité française; son activité professionnelle implique de nombreux voyages dans le monde entier. Son histoire commence peut-être en 1942, lors de l'apparition d'un ictère d'origine inconnue et de céphalées: ces dernières persistent dans les années suivantes avec des crises qui l'accablent pendant environ une semaine chaque mois. En janvier 1978 surgissent des douleurs à l'épigastre et à l'hypocondre droit irradiant dans le dos, accompagnées de nausées, de vomissements et d'un ictère. A son entrée dans le Service on constate un abdomen souple, sans hépto- ou splénomégalie, avec des douleurs à la palpation de l'épigastre et de l'hypocondre droit. Le patient est ictérique avec une bilirubinémie à 55 mg/L, des phosphatases alcalines à 269 U (normal jusqu'à 50 U), des transaminases élevées à 270 U, une protéinémie à 63 g/L. Les leucocytes s'élèvent à 9500 avec 77% de neutrophiles et 5% d'éosinophiles. La radiographie de l'abdomen sans préparation ne montre rien de particulier. La cholangiographie intraveineuse opacifie une vésicule et une voie biliaire principale qui semblent normales. La cholangiographie percutanée transhépatique montre un arrêt cupuliforme de l'hépatique commun et une lithiasse des voies intrahépatiques droites. A ce moment on soupçonne soit un cancer du hile du foie soit une lithiasse d'origine parasitaire (en considération des nombreux voyages du patient).

Intervention (24 janvier 1978; Prof. C. HUGUET). On note un foie de rétention biliaire excepté le lobe carré. La vésicule est flasque, non inflammatoire et sans calculs. A la palpation, le canal hépatique commun donne la sensation d'un cordon induré. La cholangiographie par le cystique révèle l'existence d'un calcul

du bas cholédoque et d'une lacune de l'hépatique commun avec distension des voies intrahépatiques surtout à gauche. Hépaticotomie et extraction d'une multitude de calculs à surface blanchâtre et pigmentés à l'intérieur (ce qui renforce le soupçon de calculs à noyau composé de débris parasitaires). L'intervention se termine par la cholecystectomie et un drain de Kehr après lavages abondants à la seringue de Soupault.

A l'examen microscopique on retrouve une vésicule normale, sans lésions parasitaires. Aucun débris de parasites dans les calculs.

Les suites sont simples mais à la cholangiographie par le drain de Kehr on découvre une lithiase résiduelle du canal centro-supérieur droit. Sur les cholangiographies successives on note la persistance d'images lacunaires situées dans la VBP et surtout dans le canal gauche qui est dilaté. On évoque la possibilité de l'existence d'une Maladie de CAROLI limitée au foie gauche et on essaie un traitement à l'acide chéno-desoxy-cholique (mars 1978). Bien que le patient n'ait aucun trouble on décide une nouvelle intervention car les images radiologiques ne changent pas.

Intervention (5 juillet 1978 ; Prof. C. HUGUET). Le foie est normal, souple aussi bien à droite qu'à gauche, avec de petits nodules fibreux dans le segment VI pouvant correspondre à d'anciens abcès miliars. La cholangiographie per-opératoire montre la dilatation des canaux gauches spécialement au niveau du segment II, avec de petits calculs périphériques. Le canal du segment III n'est pas opacifié. La voie biliaire principale est libre et la papille est facilement franchissable par les pinces à calculs. Lobectomie gauche (segments II et III), clampage temporaire du pédicule hépatique. Les calculs sont cette fois d'apparence cholestérolique.

Histologie: il existe une dilatation très importante des canaux biliaires intrahépatiques, dont la bordure épithéliale est parfois hyperplasique voire même papillaire, parfois elle est abrasée ou ulcérée. Présence d'une fibrose péri-canalaire. L'aspect est compatible avec une maladie de CAROLI.

La dilatation congénitale des voies biliaires intrahépatiques est définie par CAROLI et CORCOS (5) comme "une anomalie qui consiste en une ectasie sacciforme, digitiforme ou moniliforme des grosses voies biliaires intrahépatiques". Ces cavités affectent tout le trajet du canal, peuvent être profondes ou superficielles: ces dernières n'émergent pas de la surface hépatique qui reste lisse et non bosselée, sont dépressibles au doigt (signe du godet). Les ectasies sont diffuses ou isolées à un lobe (dans deux de nos cas elles sont limitées au foie gauche, dans le troisième elles sont diffuses).

La lithiase intracanalair est une conséquence de la stase biliaire dans ces citernes, à laquelle se rajoute l'infection. Les auteurs donnent une prédominance au sexe masculin et un caractère de transmission héréditaire récessive (nous avons une femme et deux hommes dans nos observations).

Age: la maladie peut se manifester dès l'enfance ou rester muette pendant des décennies.

Madame G.C. (obs. no. 2), cas publié par HUGUET et coll. en 1972 (18) avait eu un ictère de nature inconnue, d'une durée de 3 semaines, à l'âge de 13 ans, mais par la suite elle avait joui d'une bonne santé jusqu'à l'âge de 56 ans.

Monsieur F.R. (obs.no. 6) avait été investigué sans succès à l'âge de 36 ans à cause de crises douloureuses de l'épigastre et de l'hypochondre droit. A 40 ans, aux crises douloureuses, s'était ajouté un ictère. Le patient a été opéré des voies biliaires pour la première fois à l'âge de 46 ans, 10 ans après la première manifestation de la maladie: l'espace entre les crises angiocholitiques a été de 4, 4 et 2 ans.

Enfin Monsieur D.P. (obs. no. 12) avait aussi eu un ictère d'origine inconnue à l'âge de 18 ans et une santé excellente, céphalées exceptées, jusqu'à 54 ans.

La durée d'évolution est souvent très longue mais dépend aujourd'hui d'un diagnostic précoce et surtout du succès thérapeutique.

L'étude histologique du parenchyme hépatique montre la sclérose typique péri-canalair, l'absence de cirrhose et la formation de néo-canalicules. L'épithélium des cavités est cubique ou cylindrique avec parfois des villosités; la gaine conjonctive est épaissie (5). Le revêtement épithélial des ectasies permet donc une différenciation importante avec la simple dilatation mécanique provoquée par un obstacle en aval: dans ce cas l'épithélium est à cellules plates. Nos cas appartiennent tous aux dilatations congénitales pures des voies biliaires intrahépatiques (maladie de CAROLI) sans signes de fibroangioadénomatose (5). A la même famille de maladies appartient aussi la dilatation congénitale de l'hépatocolédoque. La communication de ces cavités avec les voies biliaires est évidemment obligatoire et permet la différenciation avec les maladies kystiques du foie (foie polykystique et kyste biliaire simple).

Les voies biliaires extrahépatiques peuvent être discrètement dilatées témoignant une fois de plus non d'une sténose en aval mais d'un état pathologique en amont (6)(deux fois dans nos observations).

La vésicule ne contient jamais de calculs et ne présentait, dans nos cas, aucune modification microscopique.

Pour ce qui concerne la clinique et le diagnostic, ce qui a été dit plus haut à propos des lithiases secondaires à une sténose reste valable. (La recherche de parasites, spécialement chlonorchis sinensis et ascaris lumbricoides, est bien entendu obligatoire).

C) LA LITHIASIE INTRAHEPATIQUE ASSOCIEE A UNE LITHIASIE EXTRAHEPATIQUE

Bien qu'elle soit la forme la plus couramment décrite, nous n'avons rencontré qu'un seul cas de lithiasie massive s'étendant dans les canaux périphériques et un deuxième cas limite (non considéré dans la statistique) dans lequel les calculs provoquaient un empiérement limité aux canaux hépatiques droit et gauche sans lithiasie véritablement périphérique. Nous avons de même éliminé tous les cas avec seulement un ou plusieurs calculs dans les canaux hépatiques proches de la convergence car le problème thérapeutique est complètement différent.

Obs. no. 8, Madame P.J., née en 1904, de nationalité française.

Après des crises biliaires typiques, la patiente subit en 1968 une cholécystectomie, on ne sait pas si des cholangiographies per-opératoires avaient été faites. En 1974, épisode de douleurs légères à l'hypochondre droit accompagnées d'un ictère, le tout disparaissant en quelques jours. En 1976 on entreprend des investigations plus approfondies à la suite de l'apparition de poussées fébriles à 40 avec frissons et sensation de pesanteur à l'hypochondre droit. A l'examen clinique, on note un léger ictère conjonctival, le status abdominal est sans particularités, le foie dans les limites de la norme. La bilirubinémie est à 22 mg/L, les phosphatases alcalines sont élevées à 179 U, les leucocytes à 19.100. La radiographie de l'abdomen sans préparation est normale, une cholangiographie rétrograde montre une voie biliaire principale légèrement élargie avec deux images de calculs.

Intervention (7 octobre 1976, Prof. C. HUGUET). Le foie apparaît normal, sans signes macroscopiques de cirrhose. La cholangiographie met en évidence des images multilacunaires de la convergence et n'opacifie pas les voies intrahépatiques. Il n'existe aucune sténose ni tumorale ni post-chirurgicale. Après dissection presque totale de la convergence et de la partie extrahépatique du canal gauche on arrive à enlever de très nombreux calculs mélangés à des débris, de la boue et du pus.

Même après d'abondants lavages, il est probable que des calculins soient restés dans les canaux intrahépatiques qui étaient empierrés jusqu'à la périphérie du foie: une anastomose cholédoco-duodénale termino-latérale est confectionnée avec une largeur de 12 mm . Deux biopsies du foie droit et gauche révéleront à l'examen histologique la présence d'une cholangiolite chronique s'accompagnant d'une évolution cirrhogène biliaire secondaire. Les suites opératoires ont été marquées par une fistule biliaire (sans communication ni avec la VBP ni avec l'intestin) qui s'est tarie spontanément au 26ème jour post-opératoire.

Cette observation est intéressante car, au contraire de la plupart des cas publiés, elle concerne une lithiase massive étendue à toutes les voies intrahépatiques et pose donc le problème de l'étiologie d'un empierrement qui n'afflige pas, de toute évidence, chaque porteur de calculs restants. Le mécanisme serait toujours le même: migration de calculs depuis la vésicule, occlusion et stase biliaire, infection et précipitation calculeuse. La composition chimique de la bile joue probablement aussi un rôle important (6-13).

L'âge est naturellement celui de la lithiase extrahépatique avec maximum entre 50 et 70 ans (6). Il en va de même pour le sexe qui voit une prédominance féminine.

Le tableau clinique est le même que celui des lithiases extrahépatiques. L'absence de sténose de la voie biliaire principale et le fait de la cholécystectomie pratiquée 8 ans auparavant nous oblige à classifier ce cas dans les lithiases intrahépatiques s'accompagnant d'une lithiase extrahépatique, bien que la preuve formelle manque. L'examen histologique montre une cirrhose biliaire secondaire: cette évolution, qui est parfois tragiquement rapide, incite une nouvelle fois au contrôle minutieux des cholangiographies per-opératoires qui restent, bien entendu, obligatoires.

On a considéré et classifié jusqu'à maintenant 11 cas de lithiases massives intrahépatiques. Le 12ème malade (obs. no. 10) présente des caractéristiques qui montrent bien la difficulté de classification de cette affection.

Obs. no. 10, Monsieur S.K., né en 1956, de nationalité laotienne. L'histoire de la maladie de ce jeune patient, qui séjourne en France depuis l'âge de 15 ans, commence en 1976 avec

des poussées fébriles accompagnées d'ictère, mais sans douleurs. Ces crises se poursuivent au nombre de 10-15 par an (intervalles de 3-5 semaines) et l'on note une perte pondérale de 9 kg (de 55 kg à 46 kg). La première hospitalisation dans le service du Prof. LOYGUE date de la fin d'avril 1977: Monsieur S.K. est fébrile (39°), ictérique et accablé par un fort prurit généralisé. Aucune douleur abdominale, pas d'hépto- ou de spléno-mégalie, pas de nausées ni de vomissements. Les examens biologiques montrent une bilirubinémie à 73 mg/L, des phosphatases alcalines à 104 U (n. 30-35 U), des transaminases à 140 U (n. 20 U), les leucocytes sont 7.500. Les tests immunologiques sont négatifs pour ascaris et larva migrans. Une cholangiographie rétrograde met en évidence un empièchement de la voie biliaire principale avec arrêt du produit de contraste à la convergence.

Intervention (6 mai 1977, Prof. C. HUGUET). Le foie apparaît de couleur foncée, légèrement augmenté de volume et à surface lisse et homogène. La vésicule est souple et ne contient pas de calculs. La voie biliaire principale est distendue et empièchée. La cholangiographie per-opératoire découvre un empièchement des canaux intrahépatiques à droite et à gauche et montre une sténose relative sous la convergence (4 mm de diamètre). On procède à la résection du segment IV pour aborder la convergence: du cholédoque on extrait de nombreux calculs pigmentaires et polyédriques, des canaux intrahépatiques une énorme quantité de calculs noirâtres. Après lavages multiples des voies intrahépatiques on confectionne une hépatico-jéjunostomie intrahilaire en montant une anse en Y. Rapport histologique: il existe une dilatation des voies biliaires intrahépatiques segmentaires, vraisemblablement de nature congénitale. Aucune évolution cirrhogène. La partie réséquée de la VBP (zone relativement sténosée) montre des lésions inflammatoires. Aucune trace de lésions parasitaires. Les suites précoces sont compliquées par une hémobilie (réintervention au 8ème jour post-opératoire) qui se tarit après décaillotage des canaux gauches. Un mois après l'opération (juin 1977) nouvel épisode ictérique qui reste sans explication malgré les investigations faites lors d'une nouvelle hospitalisation. Au mois de mars 1978 apparaît encore un ictère, accompagné cette fois par des douleurs épigastriques et des vomissements.

Réintervention (10 mars 1978, Prof. C. HUGUET). Abord de l'anse montée pour inspecter l'anastomose qui est bien perméable. On

n'enlève que des calculs peu nombreux et petits, les canaux qui peuvent être atteints apparaissent libres (la cholangiographie ne donne aucun renseignement ultérieur). On avance l'hypothèse d'une lithiase intrahépatique périphérique non décelable. Les suites sont troublées encore par une hémorragie. Un traitement à l'acide chénodesoxy-cholique a été commencé au mois d'avril 1978.

L'étiologie de cette lithiase intrahépatique reste difficile à prouver pour les raisons suivantes:

1) L'histologie indique une dilatation des voies biliaires intrahépatiques segmentaires de nature probablement congénitale. Par contre, les images radiologiques ne montrent pas l'aspect caractéristique de la maladie de CAROLI, c'est-à-dire ces dilatations étagées multiples et diffuses (sacciformes, digitiformes ou moniliformes) (5). On pourrait éventuellement avancer l'hypothèse d'une maladie de CAROLI atypique, décelable seulement microscopiquement (dilatation modérée, épithélialisation cylindrique de ces ectasies).

2) La sténose inflammatoire, congénitale ou acquise, est difficilement responsable de cet empierrement car elle avait un diamètre de 4 mm (cette sténose est probablement secondaire à la lithiase): de nouveau l'épithélialisation cylindrique des canaux dilatés n'est pas typique d'une stase à pression élevée causée par un rétrécissement mais plutôt d'une stagnation biliaire à basse pression sur dilatation congénitale.

3) Pour l'origine parasitaire de la lithiase parle l'ethnie extrême-orientale du malade, mais ni les tests immunologiques, ni les analyses des calculs ou l'examen histologique n'ont montré traces de parasites.

Pour ces raisons, nous avons préféré ne pas classifier cette observation dans un groupe précis.

LE TRAITEMENT DES LITHIASES MASSIVES INTRAHEPATIQUES

Le premier geste est celui d'enlever le plus grand nombre de calculs. L'abord classique est l'hépatico-cholédocotomie et l'ablation se fait grâce aux pinces à calculs, à la sonde de Dormia ou de Fogarty, le tout avec des lavages abondants au sérum physiologique. Certains auteurs (6-19-30) préconisent l'utilisation du cholédoscope pour découvrir les calculs et permettre dans quelques cas l'ablation sous contrôle de la vue: dans les lithiases massives cet avantage est minime (30). L'abord de la convergence peut être facilité par le

décollement de la plaque hilaire (8-12) qui donne une meilleure exposition surtout à gauche; cette méthode a été employée une fois. La scissurotomie médiane (8), pratiquée également une fois, et la résection du segment IV (une fois) rendent aussi plus aisée l'extraction des calculs (8-15). Dans le cas d'amas calculeux très périphériques les hépatotomies guidées directes peuvent être utiles (23-26). MAKI (23) rend attentif sur les difficultés que l'on rencontre parfois à assurer l'hémostase parfaite de ces hépatotomies.

Comme l'évacuation complète des calculs dans les lithiases massives reste aléatoire ou impossible, il faut y ajouter un geste complémentaire: le drainage.

La dérivation externe par drain de Kehr ou drains transhépatiques est presque toujours insuffisante (9-17) et nombreux sont les cas de récidives rencontrés dans cette même statistique. Ces drains permettent des lavages post-opératoires (4) soit avec du sérum et des antibiotiques, soit selon la méthode de Pribam (19) (qui n'a j'amaï été employée dans cette série par crainte aussi des cholangites mécaniques et chimiques qui peuvent être d'une extrême gravité et détruire complètement la muqueuse biliaire (deux cas mortels reportés par PEIX et coll. (28)). La dérivation isolée par drain de Kehr a été utilisée dans un cas (obs. no. 12), le diagnostic de maladie de CAROLI n'ayant pas encore été fait.

Une dérivation interne large est absolument nécessaire afin de réduire au maximum les risques d'une récidive angiocholitique (1-30). Cette dérivation a pour but de permettre l'élimination dans le tube digestif des calculins périphériques qui n'ont pas pu être enlevés lors de l'intervention: cette élimination spontanée n'arrive malheureusement pas dans tous les cas, expliquant

les récidives (18). Une anastomose cholédoco-duodénale termino-latérale a été confectionnée une seule fois (obs.no.8) vu l'âge de la malade (72 ans) et les conditions locales. La sphinctérotomie a été réalisée une seule fois (obs. no. 2) en complément d'une hémihépatctomie gauche. Cette patiente a dû être réopérée 7 ans après pour lithiasse de la voie biliaire principale sur sténose serrée au niveau du sphincter d'Oddi (une anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y à la Roux a permis la guérison). Certains auteurs (11-19) sont hostiles à l'anastomose cholédoco-duodénale et à la sphinctér otomie, ou réservent ces méthodes de dérivation à des cas bien précis (malades âgés, calculs enclavés dans l'ampoule).

L'anastomose hépatico-jéjunale sur anse exclue jouit des faveurs de la plupart des auteurs (11-18-19-23-24-26-29-31). Elle a été employée 10 fois dans la présente série, soit dans le service, soit ailleurs: 8 fois elle représentait le traitement unique après ablation des calculs lors de lithiases bilatérales. Une fois (obs. no. 9) elle a été complétée par une prothèse en Silastic car la sténose du canal droit était inenlevable du fait de son siège intrahépatique. Une fois (obs. no. 2) elle a été confectionnée, comme déjà dit, pour traiter une sténose oddienne 7 ans après sphinctérotomie et hépatectomie gauche. Une fois enfin (obs. no. 6) elle a été préférée à une hépatectomie gauche jugée trop dangeureuse à cause de la présence d'une thrombose portale et de varices oesophagiennes: l'hépatectomie a été pratiquée après une anastomose mésentérico-cave.

Les résections hépatiques restent la thérapie de choix dans les lithiases intrahépatiques massives limitées à un lobe (surtout lorsqu'il s'agit du foie gauche) (1-6-12-17-18-21-23-24-29). Nos résections hépatiques ont été pratiquées toutes chez les malades porteurs d'une maladie de CAROLI qui était limitée au lobe gauche: deux fois on a procédé à une lobectomie gauche (segments II et III -obs. 6 et 12) et une fois à une hémihépatectomie gauche (segments I - II - III et IV -obs. no. 2). Une résection du segment IV a été nécessaire une fois pour un abord meilleur de la convergence. La technique employée a été toujours la digitoclasie (35) avec clampage du pédicule hépatique qui, dans ces cas, n'a jamais excédé les dix minutes. Une cholécystectomie a été toujours associée afin d'empêcher une récurrence lithiasique. Par contre, le drain de Kehr a été jugé inutile sauf dans le cas où il était déjà présent avant l'opération (obs. no. 12).

EVOLUTION

Mortalité opératoire

Nous déplorons deux décès (16,6%): un chez un patient de 63 ans (obs. no. 3) 18 jours après une anastomose hépatico-jéjunale. Une hémorragie digestive massive n'a pas pu être contrôlée: l'autopsie n'en a pas précisé l'origine exacte (zone anastomotique ou hémobilie?). Le deuxième décès est survenu 16 jours après une anastomose hépatico-jéjunale chez une femme âgée de 54 ans (obs. no. 4), qui avait fait une septico-pyohémie à proteus avant l'intervention.

La fièvre a persisté après l'opération et la patiente est décédée dans le cadre d'une septicémie. A noter qu'elle avait été opérée ailleurs deux mois auparavant à cause d'hémorragies massives sur varices oesophagiennes secondaires à une thrombose portale congénitale (un bouton de Murphy avait été posé et une biopsie hépatique avait donné origine à une fistule persistante lors de la deuxième intervention).

Morbidité opératoire

La plus grave complication rencontrée a été l'hémorragie d'origine intestinale ou biliaire. Un cas d'hémorragie sur ulcère aigu post-hépatectomie gauche décelée à l'artériographie (obs. no. 2, publiée par HUGUET et coll. -18) fut guérie par suture directe de la lésion. Chez cette patiente on avait découvert aussi un abcès sous-phrénique gauche.

Une hémobilie brutale et massive se manifesta au 8ème jour chez le jeune homme originaire du Laos: après décaillotage des voies biliaires le saignement s'est tari spontanément (obs. no. 10). L'hémorragie digestive après hépatectomie a été signalée plusieurs fois (6-12-18-23), mais le mécanisme physiopathologique n'est pas encore complètement élucidé. L'hémobilie est probablement due aux manoeuvres multiples effectuées pour l'extraction des calculs intra-hépatiques.

Dans un cas, une fistule biliaire est apparue au 8ème jour et la fistulographie a montré que le départ était une biopsie hépatique et non l'anastomose cholédoco-duodénale (obs. no. 8). Le tarissement s'est fait spontanément au 26ème jour post-opératoire.

Parmi les complications on note trois abcès de paroi dont deux sont apparus un mois après la sortie du malade. Le remaniement des tissus de la paroi, causé par plusieurs opérations, favorise probablement la survenue de tels abcès.

SUITES TARDIVES

Il serait intéressant d'observer l'évolution à long terme de ces lithiases: notre statistique étant encore récente, nous pouvons seulement exprimer quelques considérations concernant chaque cas.

Obs. no. 2: La lithiasie intrahépatique gauche a été guérie par l'hémi-hépatectomie (1970), mais en 1977 une anastomose hépato-jéjunale a dû être confectionnée à cause d'une sténose de la papille

après sphinctérotomie, avec calculs dans la VBP. L'état de santé actuel (août 1978) est parfait.

Obs. no. 5: Cette patiente, opérée le 1er août 1973, a manifesté une crise typique d'angiocholite 5 mois après l'intervention. En février 1974, poussée fébrile avec des douleurs lombaires droites, sans ictère. A part deux nouvelles crises semblables (juillet 76, octobre 76), la patiente a joui d'une bonne santé et l'état actuel est satisfaisant (août 78)

Obs. no. 6: Après la lobectomie gauche (janvier 1975) le patient a joui d'une bonne santé. Des fractures vertébrales sans traumatismes se sont manifestées en juillet 1977: l'origine de ces métastases osseuses n'a pas été trouvée.

Obs. no. 7: Après un calvaire biliaire commencé en 1952 (lésion iatrogène) ce patient se porte maintenant bien avec un drainage biliaire externe et un traitement à l'acide chéno-désoxy-cholique. La dernière cholangiographie a montré des voies intrahépatiques libres.

Obs. no. 9: Deux ans après la deuxième anastomose hépatico-jéjunale avec prothèse biliaire en Y, la patiente est en bon état de santé.

Obs. no. 10: Ce patient laotien est sous traitement à l'acide chéno-désoxy-cholique depuis sa dernière intervention en mars 1978. Des douleurs épigastriques brutales sont apparues en juillet 1978 sans que l'on puisse attribuer avec certitude l'origine de cette crise à sa lithiasie (une occlusion intestinale partielle est également possible).

Obs. no. 11: Cette femme (opérée en juin 1978) est toujours sous traitement à l'acide chéno-désoxy-cholique (très bien supporté) et porte encore ses deux drains transhépatiques.

Obs. no. 12: Notre dernier cas concerne un homme qui a subi une lobectomie gauche en juillet 1978: son état actuel est satisfaisant.

Obs. no. 1 et 8: On n'est pas en possession de données cliniques récentes de ces malades.

Il faudra bien sûr attendre plusieurs années pour tirer des conclusions sur l'évolution de ces lithiases. Pour l'instant, on peut affirmer que l'hémihépatectomie guérit les malades atteints de lithiasie intrahépatique unilatérale et que l'anastomose hépatico-jéjunale assure un drainage satisfaisant et

indispensable surtout si des petits calculs restent dans les voies biliaires intrahépatiques (comme cela arrive le plus souvent) (24). Une place importante dans la thérapie sera réservée à l'acide chéno-desoxy-cholique (14-36), qui empêche une aggravation des lithiases périphériques résiduelles (en bloquant la formation de nouveaux calculs) et probablement conduit même à une amélioration grâce à la chasse hydrique et à la solubilisation des calculins restants.

Il faut noter que tous ces gestes représentent dans le fond un traitement palliatif, car ils ne mettent pas le patient à l'abri de nouvelles crises.

En effet la désobstruction est le plus souvent incomplète, le drainage dans le tube digestif devient insuffisant si les calculs restants augmentent de volume (d'où l'importance du traitement à l'acide chéno-desoxy-cholique).

CONCLUSIONS

Nous n'avons pris en

considération dans ce travail, que les lithiases intrahépatiques massives (c'est-à-dire avec empierrement des canaux périphériques) car elles posent des problèmes totalement différents des lithiases limitées aux canaux hépatiques proches de la convergence.

Dans nos contrées, l'étiologie diffère fondamentalement de celle rencontrée en Extrême-Orient où les parasitoses jouent un rôle prépondérant (ascaris, ~~ch~~lonorchis). La race ne semble pas avoir une influence car la population occidentale d'origine chinoise ou japonaise n'est pas spécialement touchée par cette maladie par rapport aux autochtones (17). GLENN en conclut donc qu'il faut rechercher la cause des lithiases intrahépatiques d'Extrême-Orient dans l'environnement (alimentation, hygiène, etc.). Dans les lithiases secondaires il semble logique de considérer comme responsable la stase et la surinfection provoquées par une sténose (congénitale, acquise ou chirurgicale), par une citerne (maladie de CAROLI) ou par une lithiasse extrahépatique sous-jacente. Etant donné qu'il existe d'une part des sténoses de la VBP ou des lithiases extrahépatiques sans empierrement intrahépatique et d'autre part des maladies de CAROLI absolument muettes (20), on peut soupçonner un rôle très important joué par la composition chimique de la bile. Selon CAROLI (7), la présence de calculs dans une citerne intrahépatique et leur absence

dans la vésicule biliaire reste assez troublante bien que l'épithélium soit identique (mais une vésicule saine, au contraire d'une citerne, peut se vider par contraction et donc empêcher la précipitation calculeuse). De même, plus difficiles à expliquer restent les lithiases primitives isolées ou rencontrées en amont d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse exclue non sténosée. On discute, dans le premier cas, d'un déséquilibre chimique de la bile (6-13) avec élévation du rapport cholestérol/sels biliaires ou encore d'une altération intra-hépatique de la muqueuse biliaire. Dans le deuxième cas, on rend responsable le cul-de-sac jéjunal de l'anse en Y (stase de bile ?) ou l'absence du sphincter d'Oddi (6).

Le diagnostic est très important car, non traitées, ces lithiases ont des conséquences lourdes (abcès, septicémies, cirrhose biliaire, éventuellement transformation maligne secondaire), très souvent mortelles. Lors d'une opération pour lithiasse biliaire (vésiculaire ou cholédocienne), le dépistage des lithiases intra-hépatiques évite une série épouvantable d'interventions chirurgicales consécutives (33 opérations sur les voies biliaires pour nos 12 malades !).

Le soin qu'on porte au traitement est aussi déterminant : mal programmé ou inadéquat, il replonge le malade dans le cercle vicieux des angiocholites à répétition avec précipitation calculeuse. Le schéma thérapeutique que nous pouvons proposer, sur la base de cette revue, peut être le suivant :

- si la lithiasse est unilatérale la résection hépatique guérit le malade,

- si la lithiasse est bilatérale il faut, après cholangiographie vider le plus possible les canaux intra-hépatiques (pinces à calculs, sonde de Dormia et de Fogarty, lavages, hépatotomies guidées). Une anastomose large doit être confectionnée sur une anse jéjunale exclue. Des drains transhépatiques peuvent être utiles pour des lavages (4) et des contrôles post-opératoires. Un traitement ultérieur à l'acide chéno-désoxy-cholique est aussi souhaitable.

TABEAU DE RECAPITULATION DES CAS

OBS. NR.	Sexe	AGE (ans)			CLINIQUE			
		Début de la maladie	I interv. biliaire	Entrée d. Service	Douleurs	Fièvre	Ictère	Hépatomégalie
1	F	20	20	61	+	+	+	+
2	F	13	58	58	+	o	+	o
3	M	54	54	63	+	+	+	o
4	F	enfance	54	54	+	+	+	o
5	F	enfance	24	24	+	+	+	+
6	M	enfance	44	46	+	o	+	o
7	M	36	36	59	+	+	o	+
8	F	70	64	72	+	+	+	o
9	F	59	59	60	+	+	+	+
10	M	20	21	21	o	+	+	o
12	F	27	20	33	+	o	o	o
12	M	18	54	54	+	o	+	o

TABLEAU DE RECAPITULATION (suite)

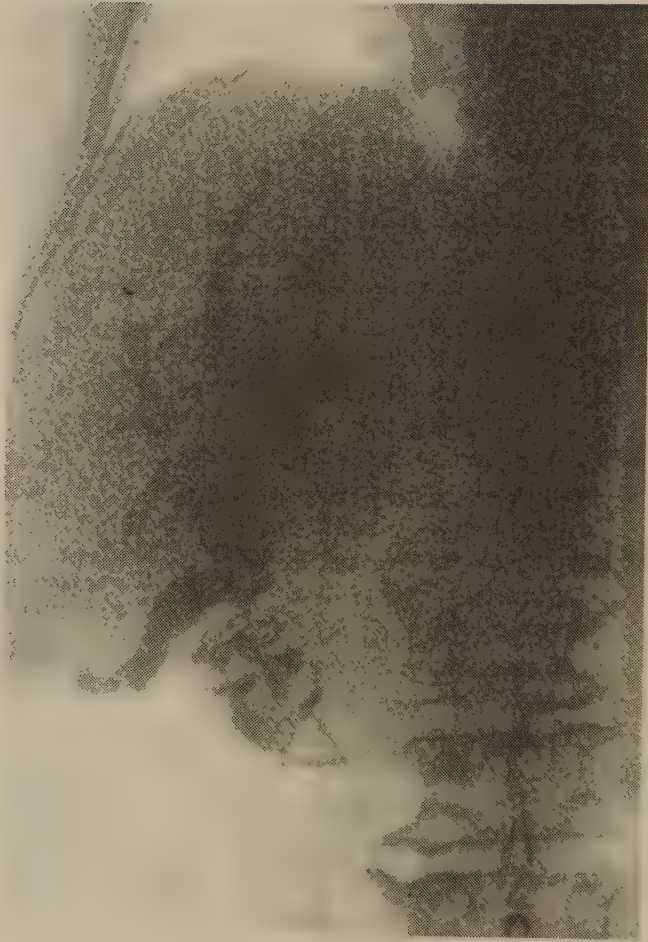
OBS. NR.	LIEU DES CALCULS			Dilatation de la VBP (1)	Intervention dans le Service LOYGUE	Nr. total d'interv. biliaires
	Canaux intrahep.	Vésic.	VBP			
1	D+G	+	+	++	A. hépat-jéjun. cholécystect.	3
2	G	o	+	o	Hépatect. G (2) sphinctérot. cholécystect.	2
3	D+G	o	+	o	A. hépat-jéjun. cholécystect.	2
4	D+G	+	+	o	A. hépat-jéjun. cholécystect.	1
5	D+G	o	o	+	A. hépat-jéjun. cholécystect.	1
6	G+(D:1)	o	+	o	Lobectomie G (3)	2
7	D+G				Réfection de l'a. hépat-jéjun.	5
8	D+G		+	+	A. choléd-oduoden.	2
9	D				A. hépat-jéjun. avec prothèse en Y (4)	5
10	D+G	o	+	+	A. hépat-jéjun. résection segm. IV cholécystect	4
11	D+G				Réfection de l'a. hépat-jéjun.	4
12	G+(D)	o	+	+	A) Hépatocotom. +Kehr Cholécystect. B) Lobectomie G	2

TABLEAU DE RECAPITULATION (suite)

OBS. NR.	EVOLUTION	CLASSIFICATION
1		sec. à sténose SPONTANEE
2	Excellent état actuel	sec. à maladie de CAROLI
3	Décédé	sec. à sténose IATROGENE
4	Décédée	sec. à sténose SPONTANEE
5	Bon état actuel	sec. à sténose SPONTANEE
6	Bon état pendant 2 ans Métas vertebr.	sec. à maladie de CAROLI
7	Bon état actuel	sec. à sténose IATROGENE
8		associée à lit. extra hépatique
9	Bon état actuel	sec. à sténose IATROGENE
10	Crise de doul. épigastr. Ac. Chéno-DOC	non classable voir texte
11	Bon état Ac. Chéno-DOC	sec. à anastom. sur anse jéjun. NON STENOSEE
12	Bon état actuel	sec. à maladie de CAROLI

Notes:

- 1) o aucune dilatation
x + dilatation modérée
++ grande dilatation
- 2) A. hépat-jéjun. après 7 ans
sur sténose de la sphinctérot.
- 3) Interv. dans le Service:
1971: cholécystect. et a.
hépat-jéjun (pas de
lobectomie à cause de
l'hypertension portale)
1973: Op. de Drapanas
1975: Lobectomie G
- 4) Nouvelle anastomose avec
prothèse biliaire en Y un
an après.



A (obs. no. 1) Cholangiographie per-opératoire: lithiase intra-hépatique, kyste du cholédoque, sténose de la VBP en amont du kyste.



B (obs. no. 1): comme A



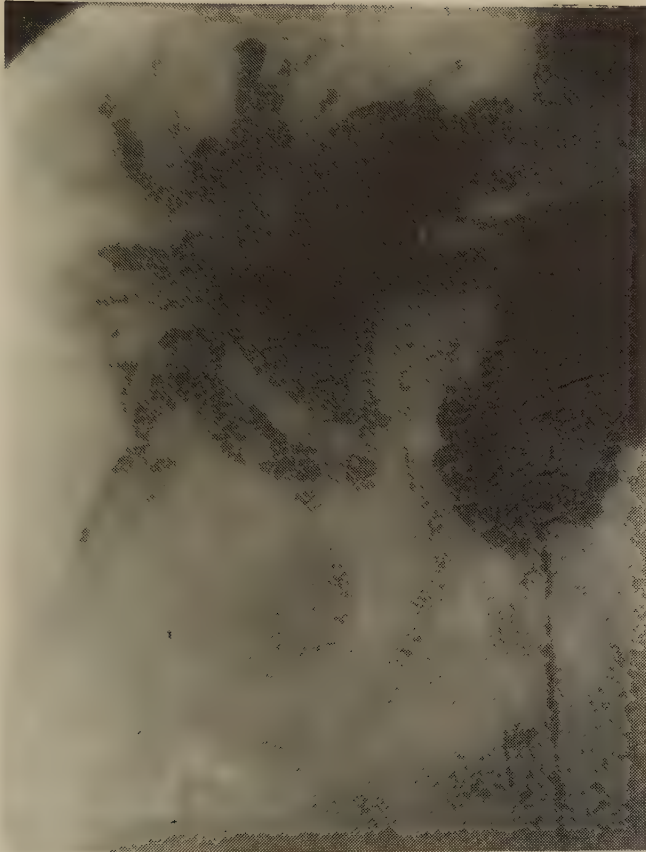
C (obs. no. 2): Cholangiographie per-opératoire: lithiase des canaux gauches.



D (obs. nb. 2): Cholangiographie per-opératoire après hépatectomie gauche.



E (obs. no. 3): Cholangiographie per-opératoire: sténose iatrogène à l'abouchement
cystico-cholédocien et lithiase massive intrahépatique.



F (obs. no. 4): Fistulographie: sténose de la VBP (cavernome portal) et
lithiasse intrahépatique avec calculs aussi dans la vésicule.



G (obs. no. 5): Cholangiographie per-opératoire avec clampage de la VBP: vésicule normale, empierrement intrahépatique (on ne voit pas ici le diaphragme congénital de la convergence responsable de la lithiase).



H (obs. no. 5): Cholangiographie per-opératoire avec ~~■~~ ponction du canal
gauche (voir G)



I (obs. no. 5): Cholangiographie post-opératoire à travers le drain trans-hépatique: on note des calculs restants périphériques dans le canal latéro-dorsal droit.

BIBLIOGRAPHIE

- 1) BAKALLOUDIS P. et PARASKEVAS M. - Kyste du canal hépatique avec lithiasé intrahépatique traité par hépatectomie gauche. J. Chir. (Paris), fév. 1966, 91, (2) 263-268.
- 2) BALASEGARAM M.: Hepatic calculi. Ann. Surg. 1972, 175 (2), 149-154
- 3) BURCHARTH F., CHRISTIANSEN L., EFSSEN F., NIELBO N., STAGE P.: Percutaneous transhepatic cholangiography in diagnostic evaluation of 160 jaundiced patients. Am. J. Surg. 1977, 133, 559-561.
- 4) BURLUI D., RATZIU O.: Perfusion continue des voies biliaires par double intubation canalaire trans-hépatique dans le traitement de la lithiasé intrahépatique. Presse Med. 1969, 77 (46), 1671-2
- 5) CAROLI J., CORCOS V.: La dilatation congénitale des voies biliaires intrahépatiques. Rev. Med. Chir. Mal. Foie, Rate, Pancreas. Fév. 1974, 39, (1), 1-70.
- 6) CAROLI J., CORCOS V.: Maladies des voies biliaires intrahépatiques segmentaires. Paris, Masson et Co, 1964, 1-342
- 7) CAROLI J., LAVERDANT C., MOINE D., HEPP J., HADCHOUËL P.: La dilatation kystique unilobaire des canaux biliaires segmentaires (Maladie de CAROLI) avec empierrement microcalculéux. Med. Chir. Dig. 1974, 3 (6), 371-375.
- 8) CHAMPEAU M.: Lithiasé intrahépatique. Lithiasé du canal hépatique gauche. Données chirurgicales nouvelles. Arch. Mal. App. Digestif, 1960, 49 (1-2) 81-95.
- 9) CHUNG-CHIEN-WEN, HSIN-CHAO LEE: Intrahepatic stones: a clinical study. Ann. Surg. 1972, 175 (2) 166-177.

- 10) COBO A., HALL R.C., TORRES E., CUELLO C.: Intrahepatic calculi. Arch. Surg. 1964, 89, 936-941
- 11) COUINAUD C.: La lithiase des voies biliaires intrahépatiques. Ann. Chir. 1963, 17 (19-20), 1247-62.
- 12) COUINAUD C.: Hépatectomies: résections gauches. A propos de 21 observations personnelles. Presse Med. 1967, 75 (6), 275-278.
- 13) DEBRAY Ch., CERF M.: La lithogénèse biliaire. Hypothèses pathogéniques. Presse Med. 1968, 76 (26), 1267-70.
- 14) DOWLING R.H.: Chenodeoxycholic Acid therapy of gallstones. Clin. Gastroenterol. 1977, 6 (1), 141-163.
- 15) FAGARASANU I.: La lithiase intrahépatique (sur une statistique personnelle de 48 cas). J. Chir. (Paris), 1973, 105 (1), 59-72.
- 16) FALCHUK K.R., LESSER P.B., GALDABINI J.J., ISSELBACHER K.J.: Cholangiocarcinoma as related to chronic intrahepatic cholangitis and hepatolithiasis. Case report and review of literature. Am. J. Gastroenterol. 1976, 66 (1) 57-61.
- 17) GLENN F., MOODY F.G.: Intrahepatic calculi. Ann. Surg. 1961, 153 (5), 711-24.
- 18) HUGUET C., MONNIER J-P., CHIGOT J-P., OUANICH M., FERNANDEZ-VALONI A., LEVY E.: Lithiase intrahépatique, hémi-hépatectomie. Hémorragie post-opératoire. Ulcère gastrique diagnostiqué par artériographie. Nouv. Presse Med., 1972, 1 (4), 249-254.
- 19) KOURIAS B.: Remarques sur la lithiase des hépatiques et des canaux intrahépatiques. Lyon Chir. 1966, 62 (4), 584-596
- 20) LEVY V.G., DARNIS F.: Dilatation kystique des voies biliaires intrahépatiques (Maladie de CAROLI). A propos d'un cas latent découvert par cholangiographie orale. Med. Chir. Dig. 1976, 5, (1), 5-6.

- 21) LONGMIRE W.P., RANGEL D.M.: Difficult problems encountered in the management of biliary obstruction due to stones and other benign conditions
Adv. Surg., 1970, 4, 105-161
- 22) MAKI T.; Cholelithiasis in the Japanese. Arch Surg. 1961, 82, 599-612
- 23) MAKI T., SATO T., YAMAGUCHI I., SATO TAKEO: ~~Treatment~~ Treatment of intrahepatic gallstones. Arch. Surg. 1964, 88, 124-134.
- 24) MAKI T., SATO T., MATSUSHIRO T.: A reappraisal of surgical treatment for intrahepatic gallstones. Ann. Surg. 1972, 175 (2) 155-165
- 25) MOLAS G., CHARPENTIER-ARNAVON P., POTET F.: Lithiase intrahépatique primitive diffuse. Etude anatomique et radiologique d'un cas. Arch. Fr. Mal. App. Dig. 1976, 65, 145-153
- 26) MOUIEL J.: Le traitement chirurgical de la lithiase biliaire intrahépatique: apport de la résection du segment IV et des hépatotomies guidées.
Bull. Mém. Soc. Chir. Paris, 1970, 60, 209-220
- 27) ONG G.B.: A study of recurrent pyogenic cholangitis. Arch. Surg. 1962, 84, 63-89
- 28) PEIX J.L., BAULIEUX J., BOULEZ J., FOURNIER G., VAUZELLE J.L., MAILLET P.: Accidents après tentative de traitement de la lithiase cholédocienne résiduelle par la méthode de Pribam. Lyon Med. 1977, 237 (10), 775-780
- 29) PRIDGEN J.E., AUST J.B., MC INNIS W.D.: Primary intrahepatic gallstones. Arch. Surg. 1977, 112, 1037-43
- 30) RICHARD Cl.A., LORTAT-JACOB J.L., FEKETE F., MAILLARD J.N.: Lithiase des voies biliaires intrahépatiques. Ann. Chir. 1962, 16 (13-14), 1017-21
- 31) SALEMBIER Y.: Removal of intrahepatic bile duct stones. Intern. Surg. 1975, 60 (3), 149-153

- 32) SCHERLOCK S.: Diseases of the liver and biliary system. V edition 1975, Blackwell.
- 33) SCHIFF L.: Diseases of the liver. IV edition 1975, Lippicott Company
- 34) STAFFORD E.S., ISAAC J.P.: Stones in the left hepatic duct causing jaundice. Ann. Surg. 1958, 147 (6), 812-815
- 35) TON-THAT-TUNG, NGUYEN-DUONG-QUANG: Bilan d'une expérience de la chirurgie d'exérèse du foie (448 cas). Mém. Acad. Chir. 1970, 96, 836-840.
- 36) Vichy, Réunion du 20-22 sept. 1974: La dissolution des calculs biliaires par l'acide chénodéoxycholique. Med. Chir. Dig. 1975, 4 (1).

